UNIVERSITATEA DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE IAȘI

MALADIA DUPUYTREN

CONTRIBUȚII LA STUDIUL ETIOPATOGENIEI CLINICII ȘI TRATAMENTULUI CHIRURGICAL

Conducător științific,
Prof. dr. MIHAI DIACONESCU

Doctorand,
Dr. ȘTEFAN-CĂTĂLIN LUCHIAN

1992

Scanned with OKEN Scanner

UNIVERSITATEA DE MEDICINA SI FARMACIE IASI

Dr. Ştefan Cătălin LUCHIAN

M A L A D I A D U P U Y T R E N
CONTRIBUTII LA STUDIUL ETIOPATOGENIEI, CLINICII SI TRATAMENTULUI CHIRURGICAL

rezumatul tezei de doctorat

Conducător ştiinţific
Prof.Dr. MIHAI DIACONESCU

- 1992 -

Scanned with OKEN Scanner

INTRODUCERE

Mîna mamei este cea care alină, ocroteşte şi călăuzeşte copilul fraged şi neştiutor, mîna medicului caută semnele care conduc la diagnostic, îmbărbătează şi adesea vindecă.

Tot mîna mamei pune pruncul sub protecţia divină prin semnul crucii şi mai apoi îl învaţă să facă cu mînuţe sa nevinovată simbolul sfînt al jertfei şi speranţei, îl deprinde a-şi înălţa sufletul prin împreunarea mîinilor în rugăciune.

Mîna bătătorită de vînturile primăverii, de ploile toamnei şi de vipia verii, mîna agricultorului reînnoieşte în fiecare an miracolul germinaţiei şi rodirii, mîna puternică a fierarului modelează plugul şi sapa dar şi arabescurile minunate ale feroneriei de artă.

Mîna muzicianului face să izvorască sunetele din instrumentul la care cîntă, mîna informaticianului realizează comunicarea între inteligenţa umană şi inteligenţa artificială.

Mîna artistului însufleţeşte argila, marmura, dă viaţă culorilor, strîngerea de mînă a unui prieten regăsit, sau a îndrăgostiţilor este o lume de gînduri şi sentimente.

Rezultat a unui proces complex de perfecţionare - selecţie filogenetică, atît anatomică cît şi funcţională, mîna constituie un mecanism biomecanic şi biocibernetic în unitate cu centrii săi de comandă.

Nu este o afirmaţie îndrăzneaţă aceea că toate realizările civilizaţiei umane au fost împlinite de mintea omenească, de inteligenţă, care a condus acest instrument minunat, de mare fineţe, mîna.

Mîna face atît de mult parte din noi înşine încît este pe drept cuvînt considerată ca o prelungire a inteligenţei şi

sensibilităţii omeneşti.

Prin însăşi menirea ei, mîna este supusă în permanenţă unor solicitări din cele mai diverse, adesea unor agresiuni traumatice în cursul vieţii cotidiene, a ocupaţiilor profesionale.

Chirurgia mîinii reprezintă o ramură importantă, deosebit de complexă, în continuă dezvoltare, a chirurgiei plastice şi reconstructive şi constituie un domeniu de strictă specializare, dar principiile acestei chirurgii delicate şi pretenţioase trebuie obligatoriu respectate de către oricare practician confruntat cu afecţiuni chirurgicale ale mîinii. Observarea lor strictă poate aduce mari satisfacţii atît pacientului cît şi medicului, dar nesocotirea lor conduce la sechele adesea definitive, uneori la catastrofe.

Intre afecţiunile cronice cîştigate ale mîinii, retracţia aponevrozei palmare - boala Dupuytren - este un capitol care atrage numeroşi cercetători, clinicieni dar şi oameni de laborator.

Etiologia misterioasă, patogenia obscură în contrast cu anatomia patologică şi clinică atît de cunoscute, clare, dar şi atît de polimorfe, au constituit şi constituie încă o adevărată provocare intelectuală - şi terapeutică - pentru aceştia.

EVOLUTIA ISTORICA A CONCEPTIILOR ANATOMICE, ETIOPATOGENICE SI TERAPEUTICE IN BOALA DUPUYTREN

1614 Felix Plater, anatomist şi chirurg al oraşului Basel, descrie simptomatologia unei contracturi palmare, predominant pe latura ulnară şi o atribuie unei luxaţii a tendoanelor flexoare.

Este cea mai veche descriere cunoscută la ora actuală a acestei boli.

1808 Henry Cline descrie într-o prelegere un caz tipic de boală Dupuytren şi este primul care demonstrează eficacitatea fasciotomiei în retracţia palmară.

1818-1822 Sir Astley Cooper este primul care, alături de o scurtă descriere a simptomatologiei, interpretează boala ca fiind datorată interesării aponevrozei palmare şi recomandă tratamentul chirurgical constînd în "secţiunea bridei retractile cu bisturiul".

1831, decembrie 3 baronul Guillaume DUPUYTREN ţine o lecţie clinică în care:

1. prezintă bolnavul Demarteau de 40 ani, birjar, internat în spitalul Hôtel-Dieu, sala Sainte - Marthe, patul 63 şi face descrierea clinică rămasă clasică;

2. anunţă că a disecat mîna unui bătrîn atins de această boală şi a constatat că leziunea interesează aponevroza palmară;

3. din 1811 a avut în observaţie, cu dr. Mailly cazul M.L., negustor de vinuri. In acel an, cu ocazia unui transport de vin, ajutîndu-şi hamalii să stivuiască butoaiele în prăvălie, a simţit o ruptură însoţită de durere profundă în palmă. A mai resimţit redoare şi durere surdă un timp, apoi, odată cu dispariţia acestora, nu a mai acordat nici o atenţie mîinii pînă cînd a observat că nu mai poate extinde complet inelarul, care se retracta progresiv către palmă.

La începutul anului 1831 inelarul şi auricularul erau flectate complet şi odihneau pe palmă, pielea era cutată şi îngroşată.

Dorind să fie scutit de această diformitate acceptă operaţia, care are loc pe 12 iunie 1831, fără anestezie.

S-a practicat o fasciotomie în dreptul articulaţiilor metacarpo-falangiene IV şi V şi la mijlocul falangelor I, realizîndu-se extensia completă. Plăgile au fost lăsate deschise şi pansate zilnic cu "scame", s-a aplicat un aparat de imobilizare în extensie pe faţa dorsală. Odată cu apariţia edemului s-au aplicat băi de mînă în apă rece şi subacetat de plumb.Plăgile erau cicatrizate pe 2 iulie (deci după 30 de zile) şi bolnavul a mai purtat aparat de extensie pînă la 2 august. A reluat progresiv mişcările degetelor, rezultatul a fost bun cu mobilitate completă în flexie-extensie;

4. îl operează demonstrativ pe bolnavul Demarteau;

5. afirmă că boala interesează aponevroza palmară, tendoanele flexoare rămîn intacte şi etiologia este traumatică, boala fiind întîlnită la indivizi în vîrsta a treia care-şi folosesc mîinile la munci grele cu solicitări mereu repetate ale palmei.

1834 G. Goyrand consideră boala o malformaţie congenitală,

neagă etiologia traumatică, remarcă incidenţa unor familii cu incidenţă crescută, afirmă că afecţiunea conduce la formarea de bride fibroase retractile, independente de aponevroză şi tendoanele flexorilor şi recomandă drept tratament excizia brideler.

1887 Keeber publică un studiu clinic şi de terapie chirurgicală bazat pe experienţa personală. Propune o fasciectomie limitată, realizată printr-o incizie longitudinală rectilinie pe rasa digito-palmară interesată.

1892 Legueu F şi Ernest Juvara publică în Bulletins et Mémoires de la Société Anatomique de Paris, vol.6, p.383, articolul intitulat "Des aponeuroses de la paume de la main" considerat şi astăzi deosebit de important, în care sînt descrise şi sistematizate cinci componente distincte: 1) ligamentul palmar superficial vertical (aponevroza palmară); 2) ligamentul superficial transvers (fibrele transverse profunde ale aponevrozei palmare); 3) ligamentul interdigital (ligamentul superficial transvers al palmei); 4) ligamentele transverse profunde ale palmei (ligamentele metacarpiene transverse profunde); 5) tecile fibroase ale tendoanelor, muşchilor şi pachetelor vasculo-nervoase. Descrierea făcută aponevrozei palmare a devenit standard. Ligamentul superficial transvers Legueu-Juvara (fibrele transverse ale aponevrozei palmare - Nomina Anatomica) este detaliat în distribuţia fibrelor sale, care participă la formarea septurilor sagitale ce poartă numele autorilor şi delimitează tunelurile cunoscute, în număr de 8.

1936 Meyerding publică studiul rămas clasic al histopatologiei aponevrozei palmare în boala Dupuytren, şi pornind de la infiltratul celular, consideră afecţiunea o fasciită, raliindu-se ipotezei genezei inflamatorii în contextul unei infecţii de focar.

1941 Lund analizează frecvenţa asocierii leziunilor palmare cu cele plantare, peniene şi respectiv cu epilepsia idiopatică, precum şi semnificaţia patogenică a acestor asocieri.

1948 Tord Skoog publică un studiu de amploare şi importanţă monografică, lucrare de referinţă dintre ale cărei contri-

buţii sînt de menţionat printre altele o sistematizare anatomică a plenurilor aponevrozei palmare şi a modului cum sînt afectate de retracţie, decelarea histologică şi interpretarea depozitelor de hemosiderină ca mărturii ale unei precedente microrupturi care vor fi declanşat procesul patologic de reparaţie, care conduce la hipertrofie şi retracţie, autorul rămînînd încă şi astăzi adeptul teoriei etiologiei traumatice. Studiul este considerat ca prima lucrare monografică asupra chestiunii din epoca actuală.

1951 Iselin şi Dieckmann în cadrul unui studiu clinic şi terapeutic, publică clasificarea evolutivă în patru grade care, deşi oarecum incompletă, rămîne cea mai folosită în literatură.

1967 Tubiana, Michon şi Thomine elaborează o clasificare mai completă cu cinci grade evolutive în care retracţia şi deficitul se traduc printr-o formulă precisă, dar cu codificare şi citire destul de complicată şi care deşi foarte logică şi precisă, încă nu a dobîndit o utilizare largă nici la ora actuală.

1983 Agrippa Ionescu şi colaboratorii comunică cu ocazia jubileului de 25 de ani de Chirurgie Plastică al clinicii de profil, statistica de peste 900 de pacienţi urmăriţi pe lungi perioade de timp cu analiza critică detaliată a rezultatelor tardive post operatorii. Nu am întîlnit în literatură nici o cazuistică de asemenea amploare.

ANATOMIA TESUTULUI CONJUNCTIV PALMAR SI A FASCIEI DIGITALE DIN PERSPECTIVA BOLII DUPUYTREN

Relaţia aponevrozei palmare cu pielea regiunii are o semnificaţie anatomică şi clinică în boala Dupuytren, motiv pentru care voi menţiona cîteva caractere ale acesteia din urmă.

Pielea palmară este mai groasă pentru că straturile epidermice au o grosime mai mare, pătura bazală (stratul germinativ) este mult mai adînc cutat, iar pătura formată de ţesutul fibros este mult mai pronunţată.

Pliurile palmare constituie linii de fixare a pielii la aponevroză, în principiu pe faţa de flexie a articulaţiilor, şi au semnificaţie funcţională legată de principalele mişcări.

Termenul de aponevroză este însă sursă de neconcordanţă

şi neclarităţi între studiile franceze şi cele engleze. In lucrarea de faţă folosesc termenul de aponevroză în accepţiunea sa uzuală în şcoala anatomică românească (identică cu a autorilor francezi).

Aponevroza palmară, denumită complet aponevroza palmară mijlocie, este partea centrală a aponevrozei palmare superficiale, deci nu include aponevrozele tenariană şi hipotenariană, ce învelesc musculatura intrinsecă a acestor eminenţe. Ea îmbracă forma unui triunghi isoscel cu vîrful proximal, ocupă partea mijlocie a palmei între cele două eminenţe musculare şi are în compunere formaţiuni frontale şi sagitale. Planul frontal este format de fibrele aponevrotice, numite încă şi fibre verticale sau longitudinale şi el ia naştere proximal din ligamentul inelar ventral al carpului, în continuitate cu tendonul micului palmar. Muşchiul poate lipsi în 10-15% din cazuri.

Planul sagital este reprezentat de septurile descrise de Legueu şi Juvara, care se desprind de pe faţa profundă a aponevrozei palmare mijlocii şi merg spre aponevroza palmară profundă într-un plan sagital.

Septurile sînt în număr de opt, cîte unul pentru fiecare latură a tendonului flexor al fiecărui deget şi ele delimitează şapte tunele alăturate cu axele situate în plan frontal şi cu direcţie proximal-distală. Patru dintre acestea sînt tunele tendinoase, destinate tendoanelor flexoare ale degetelor II pînă la V, celelalte conţinînd trei pachete vasculo-nervoase şi muşchii lombricali din spaţiile II, III şi IV.

Intre pachetul vasculo-nervos şi lombrical există o fină pătură conjunctivă care le separă.

Aponevroza palmară profundă, ligamentul transvers profund Legueu şi Juvara, numit de autorii anglo-saxoni ligament intermetacarpian este o pătură de ţesut conjunctiv situat în plan frontal. La marginea laterală (radi ală) se uneşte cu aponevroza tenariană iar la cea cubitală cu aponevroza hipotenariană. Ea acoperă, separînd de elementele deja descrise, arcada palmară profundă şi planul muşchilor interosoşi.

Fascia digitală este definită ca pătura de ţesut conjunctiv fibros care înveleşte şi conţine structurile anatomice digitale asemănător unui deget de mănuşă. Părţile ei componente au

fost descrise şi sistematizate diferit de-a lungul timpului.

COLAGENUL - STRUCTURA, BIOSINTEZA SI FIZIOPATOLOGIA DIN PERSPECTIVA BOLII DUPUYTREN

Colagenul este principala macromoleculă a ţesutului conjunctiv şi se consideră că numeroase afecţiuni umane, în special cronice, afectează în mod direct sau indirect această proteină.

Cortizonul şi glucocorticoizii diminuă ritmul biosintezei colagenului de către fibroblaşti la doze (concentraţii) ridicate.

Există părerea că propeptidele eliberate prin conversia procolagenului în colagen ar putea acţiona ca regulatori în cadrul unui mecanism de retroacţiune (feed-back) în reglarea biosintezei colagenului.

Reglarea la nivelul prelucrării post-translaţionale este încă mai complexă.

Exemplul cel mai spectaculos este scorbutul, al cărui mecanism patogenic intim a fost înţeles abia odată cu clarificarea rolului acidului ascorbic în biosinteza colagenului.

Rolul de activator al vitaminei C pentru prolil-hidroxilază este explicaţia scăderii conţinutului de hidroxilază a lanţurilor pro-alfa, care nu pot forma astfel o structură triplu elicoidală stabilă la 37°C.

Un număr surprinzător de mare de factori sau procese pot influenţa modificarea procolagenului de către reacţiile enzimatice post-translaţionale.

Metabolismul colagenului suferă modificări legate de creşterea în vîrstă şi îmbătrînire. Aceste modificări au loc în toate etapele biosintezei (scăderea vitezelor de sinteză şi degradare, scăderea activităţii sistemelor enzimatice implicate, scăderea conţinutului de hidroxilizină şi glicozil-hidroxilizină, scăderea numărului de legături încrucişate instabile, reductibile din molecula de colagen) şi amploarea lor merge paralel cu vîrsta.

IV. HISTOPATOLOGIA BOLII DUPUYTREN

Leziunile esenţiale, mai degrabă elementare, întîlnite sînt nodulul şi brida, sau mai propriu, îngroşarea nodulară şi cea lamelară.

Ingroşarea nodulară se defineşte prin prezenţa unor noduli rotunzi sau ovalari cu diametrul de 0,5-1 mm, dens celularizaţi, cu fibroblaşti şi fibrociţi dispuşi mai mult sau mai puţin concentric.

Ingroşarea lamelară realizează o structură fasciculată, omogenă, regulată. Rarele celule care se găsesc între fibre alungite, sînt identificate ca fibrociţi. Fibrele colagene, birefrigente în lumină polarizată, sînt mai late şi mai lungi decît cele din interiorul nodulilor şi au un aspect ondulat.

Există numeroase forme, imagini de tranziţie între tipul lamelar şi cel nodular.

Bogăţia vasculară nu este proprie doar nodulilor, ci aparţine şi ţesutului conjunctiv adipos situat între faţa profundă a dermului şi faţa superficială a aponevrozei. Pe lîngă o abundentă reţea capilară, arteriolele au pereţii îngroşaţi, iar uneori lumenul este redus la o simplă fantă (segmentul de oprire - Nezelof), perivascular se observă un manşon de proliferare histiocitară şi fibroblastică.

Ţesutul celulo-adipos subaponevrotic este întotdeauna normal, neafectat de aceste leziuni.

Corpusculii senzoriali Vater-Pacini sînt mult hipertrofiaţi, alteori pot avea aspect retatinat sau sînt înglobaţi (mai rar) în ţesutul patologic fibros.

Glandele sudoripare şi canalele excretoare sînt de asemenea afectate, fiind incluse în blocul fibrotic de regulă. Modificările cutanate descrise mai jos aparţin teritoriilor invadate, suprajacente leziunilor aponevrotice. Se observă o fibroză dermică, dispariţia aspectului cutat al stratului germinativ, subţierea straturilor intermediare şi adesea o keratoză superficială.

In sfîrşit, în teritoriul ţesutului patologic, mai ales în zonele de densificare nodulară, dar şi în cele lamelare se observă uneori (nu întotdeauna) depozite de hemosiderină de dimensiuni reduse comparativ cu cîmpul microscopic.

Scanned with OKEN Scanner

V. TABLOUL ANATOMO-CLINIC, EVOLUTIE SI DIAGNOSTIC IN BOALA DUPUYTREN

Majoritatea autorilor (Skoog, Millesi, Hueston, ş.a.) sînt de acord că semnele de debut în boala Dupuytren sînt două: ombilicarea localizată a pielii palmare la mişcarea de hiperextensie a degetelor - semn obiectiv precoce, rareori observat de bolnav - şi apariţia nodulului palmar.

Millesi (1965) indică drept test de diagnostic precoce flexia forţată a degetelor în IFP şi IFD cu extensia articulaţiei MF (în "gheară") cu apariţia de ombilicări cutanate trecătoare de o parte şi de alta a pliului palmar distal, obiectivînd retracţia patologică a tractusurilor fibroase ce solidarizează faţa profundă a pielii de aponevroza palmară.

Simptomele subiective, constînd în parestezii (senzaţie de "arsură" nocturnă) la nivelul palmei şi degetelor - cel mai adesea 4 şi 5 - sînt inconstante şi pot fi tardive. Durerea propriu-zisă inconstantă şi ea, apare tîrziu în evoluţie, cînd ţesutul patologic, bridă sau nodul, exercită compresiuni pe colateralul nervos, de obicei la mişcări de extensie forţată.

Cel mai adesea însă, pacienţii descriu ca debut apariţia "bruscă" a unui nodul într-o palmă anterior indemnă. Mulţi dintre ei cu munci manuale, consideră în mod eronat nodulul drept "bătătură" şi nu-i acordă atenţie decît atunci cînd îşi face apariţia şi brida retractilă şi apare deficitul de extensie.

Este actualmente general acceptat, pe baza realităţii clinice faptul că boala Dupuytren afectează ambele mîini, cu precizarea că debutul şi evoluţia sînt asincrone.

Forme clinice

Boala Dupuytren se caracterizează printr-un pronunţat polimorfism clinic şi evolutiv. Totuşi pe serii largi a fost posibilă continuarea unor forme comune (Hueston 1965, Geldmacher, 1973)

1. Forma senilă
2. Forma vîrstei mijlocii
3. Forma feminină
4. Forma explozivă.

Diagnostic

Diagnosticul clinic pozitiv de boală Dupuytren poate pre-

zenta oarecare dificultate în stadiul de debut, însă testele clinice descrise de Moorhead şi de Millesi sînt aici utile.

Precocitatea diagnosticului are un interes ştiinţific neavînd consecinţe terapeutice.

VI. EVOLUTIE SI PROGNOSTIC

Considerată clasic, în mod eronat, drept continuă şi progresivă, evoluţia este ciclică, schimbătoare, capricioasă, variabilă de la un individ la altul.

Moser (1936), Moorhead (1956) au remarcat, se pare, primii acest caracter al bolii Dupuytren. Placarde palmare au retrocedat, au dispărut, urmate de perioade variabile de linişte clinică, fără vreun semn clinic.

Dacă majoritatea autorilor (Gosset, Hueston, Millesi, A. Ionescu) notează şi confirmă evoluţia capricioasă a bolii Dupuytren, doar Agrippa Ionescu, pe o cazuistică vastă (peste 1.000 cazuri urmărite longitudinal în ultimii 25 de ani) este singurul care extrage din această importantă caracteristică a bolii concluzia terapeutică logică: sancţiunea chirurgicală numai în perioada de stagnare evolutivă.

VII. OPTIUNI TERAPEUTICE IN BOALA DUPUYTREN

Tratament conservator

Există puţine metode terapeutice care să nu fi fost încercate în tratamentul bolii Dupuytren.

- Extensia pasivă
- Roentgenterapia
- Ultrasunetele
- Vitamina E a fost preconizată de Steinberg (1947).
- Cortizonul în infiltraţii locale.
- Enzimele proteolitice şi depolimerizante.

Tratament chirurgical

Principalele procedee operatorii în boala Dupuytren:

1. Fasciotomia

Constînd din simpla secţiune transversală a bridei retractile. Ea poate fi efectuată în două variante:

a). Fasciotomie închisă, subcutanată (Adams 1878).

b). Fasciotomia deschisă, la vedere (Cooper 1822, Dupuytren 1832).

2. Excizia limitată locală (Goldmacher, Millesi) = fasciectomie limitată (Hueston) aponevrectomia selectivă (Brunner) efectuată prima dată de Goyrand 1833.

3. Aponevrectomia

Este astăzi procedeul de ales, folosit de majoritatea autorilor, cu două variante.

a). Aponevrectomie parţială (Millesi) = aponevrectomia limitată (Goldmacher).

b). Aponevrectomia radicală (A. Ionescu, Tubiana, Hueston)= = aponevrectomia completă (Millesi, Goldmacher).

P A R T E A P E R S O N A L A

Lucrarea se bazează pe studiul cazuisticii de boală Dupuytren a clinicilor I-a şi a III-a Chirurgicale din Iaşi şi a C.C.P.R., în perioada 1 ianuarie 1968 - 31 decembrie 1991 însumînd 133 pacienţi.

Lotul studiat are un caracter compozit, oarecum neomogen din următoarele motive: - este un eşantion populaţional selectat căci cuprinde pacienţi care s-au prezentat la clinici pentru diagnostic şi tratament, adesea filtraţi de eşaloanele medicale precedente;

- include atît bolnavi trataţi conservator sau chirurgical cît şi netrataţi;

- perioada de urmărire din momentul diagnosticului este foarte variabilă de la 18 ani la 1 an;

- pacienţii trataţi chirurgical au fost operaţi de 8 chirurgi diferiţi din cele două clinici, doar 68 cazuri fiind operate de autor, începînd din 1975;

- studiul are un segment retrospectiv şi un altul prospectiv, modalităţi ce se combină adesea la un acelaşi pacient. Nu ne-am permis extrapolări privind incidenţa în populaţia neselectată din România, curba incidenţei maladiei Dupuytren în funcţie

de vîrstă la aceeaşi populaţie, nu am efectuat studii ale E.E.G., E.M.G. sau testul de încărcare cu glucoză datorită caracterelor menţionate mai sus ale unei statistici clinice cu net caracter chirurgical.

VIII. FACTORII ETIOPATOGENICI

Am analizat la toate cele 133 cazuri documentaţia clinică existentă în arhivele clinicilor, am completat-o cu date anamnestice şi clinice suplimentare la acei pacienţi care s-au prezentat la control ori au fost internaţi după momentul începerii studiului (1975).

Vîrsta In lotul studiat de 133 pacienţi cu maladie Dupuytren am notat vîrsta între 24 şi 75 ani. Limitele intervalului au fost diferite pentru cele două sexe.

Vîrsta medie a fost de 52 ani.

Se remarcă faptul că 78,8% din pacienţi sînt în intervalul de vîrstă 40-70 ani (decadele de vîrstă a 5-a, a 6-a şi a 7-a) iar 67% apar ţin deceniilor al 5-lea şi al 6-lea.

Sexul

Dintre cei 133 bolnavi studiaţi, 120 au fost bărbaţi (90,2%) şi numai 13 femei (9,8%).

Aceste cifre nu spun mare lucru dacă nu luăm în seamă şi vîrsta. Limitele intervalului de vîrstă au fost diferite pentru cele două sexe şi anume: 24-75 ani pentru bărbaţi.

42-73 pentru femei.

Vîrsta medie a fost pentru bărbaţi de 54 ani şi pentru femei de 51 ani.

Predominenţa masculină (90,2%) a lotului analizat este întru totul concordantă cu alte statistici mai largi, dar de acelaşi tip (chirurgical).

Ocupaţia

Dintre pacienţii studiaţi am încadrat 67 de cazuri în categoria ocupaţiilor cu solicitare manuală iar alţi 66 aparţineau categoriei fără solicitare manuală.

In cazuistica de faţă cele două categorii profesionale de pacienţi sînt practic egal reprezentate.

Ocupaţia nu este legată ca atare de apariţia maladiei,

majoritatea absolută a autorilor referindu-se la microtraumatismele repetate timp îndelungat în folosirea mîinii în procesul muncii, cu solicitări supraliminare asupra aponevrozei palmare mijlocii pentru Madelung (cit. de Stack, Ipsen) sau microrupturi pentru Skoog (cit. de Fisk, Gosset, Hueston).

Traumatismul

Din cei 133 pacienţi am putut incrimina traumatismul în sensul definiţiei de mai sus doar la 14 cazuri (10,5%). De 6 ori fusese vorba de plăgi medio.palmare (4) şi digitale (2 la nivelul F.I.) fără leziuni ale elementelor profunde şi de aceea neglijate de bolnavi, netratate.

In alte 8 cazuri terapia a inclus o imobilitate prelungită (81-85 zile) pentru: tenosinovită post traumatică de pumn, fractură diafiză humerală, 6 fracturi extremitatea distală radius tip Pouteau-Colles. Toţi cei 8 pacienţi şi-au amintit că perioada de imobilizare a fost însoţită de edem care a persistat şi după suprimarea imobilizării.

Primele semne ale maladiei Dupuytren au apărut la cele 6 cazuri cu plăgi neglijate, între 8 şi 36 de luni de la traumatism în vreme ce, la pacienţii imobilizaţi, acestea au fost observate de la 3 săptămîni la 6 luni după suprimarea mobilizării.

Epilepsia

In cazuistica studiată am întîlnit doar două cazuri de epilepsie (1,5%). Incidenţa epilepsiei în populaţia neselectată se situează în jur de 0,5-1% (Fairfield 1954 cit. de James 1970).

In statisticile chirurgicale proporţia oscilează relativ amplu: 8,4% din 371 pacienţi cu maladia Dupuytren (James 1972), 1,4% din 70 de cazuri (Venturini 1960), nici un caz din 87 (Ipsen 1973).

Diabetul zaharat

In cazuistica analizată se includ 5 diabetici. Dintre ei, 2 pacienţi erau diagnosticaţi cu 4 şi respectiv 10 ani înainte de debutul bolii Dupuytren. La ceilalţi 3, tulburarea metabolismului hidraţilor de carbon a fost descoperită cu ocazia investigaţiilor de laborator preoperatorii.

Asocierea boală Dupuytren - diabet este cunoscută atît

de internişti cît şi de chirurgi, dar semnificaţia sa etiologică trebuie privită cu rezervă.

In statistica noastră concentraţia glucozei în sînge şi eliminarea ei urinară au fost determinate la 76 de pacienţi şi pe lîngă cei 2 diabetici cunoscuţi, au evidenţiat boala la 3 cazuri.

Abuzul de alcool, leziunile hepatice

In lotul studiat am putut pune în evidenţă o afectare hepatică la 17 bolnavi. Suferinţa a fost depistată anamnestic la 8 cazuri, fiind confirmată şi documentată inclusiv paraclinic.

Cardiopatia ischemică cronică, infarctul de miocard

Din cazuistica noastră 9 pacienţi sufereau de cardiopatie ischemică cronică, iar 5 dintre ei aveau în antecedente un infarct miocardic.

Demn de semnalat este faptul că trei au decedat în urma unui nou infarct la 3,4 şi respectiv 6 ani postoperator.

Arteriopatia obliterantă cronică a membrelor inferioare

La 2 pacienţi din lotul studiat coexistau semne şi simptome de arteriopatie cronică la membrele inferioare în stadiul I sau II.

Periartrita scapulo-humerală

A fost descoperită anamnestic la 2 pacienţi cu boală Dupuytren dintre cei cercetaţi, suferinţă declanşată cu 2 şi respectiv 3,5 ani înainte de debutul aparent al bolii Dupuytren la mîna ipsilaterală.

Modificări degenerative ale coloanei cervicale

Au fost puse în evidenţă la 13 pacienţi prin anamneză şi examen clinic, confirmate prin examen radiologic, cel mai frecvent etichetate ca cervicartroză.

Iritaţia cronică a nervului cubital

La 8 pacienţi cu boală Dupuytren am putut pune în evidenţă simptome subiective ori semne obiective evocatoare pentru o iritaţie cronică a nervului cubital. Acestea au fost:

- parestezii spontane în teritoriul de distribuţie senzitiv digito-palmar: 5 cazuri

- luxaţie intermitentă a nervului cubital la cot: 1 caz
- parestezii, fulguraţii provocate la explorarea clinică a trunchiului nervos: 2 cazuri

Nu am avut posibilitatea explorării electromiografice a cazurilor investigate.

Ereditatea

Prin anamneză am descoperit un istoric familial pozitiv la 14 pacienţi (13 bărbaţi şi 1 femeie).

Diateza Dupuytren

Termenul, introdus în 1963 de Hueston, defineşte tocmai elementele clinice ale acestei "predispoziţii" la boala Dupuytren.

La această categorie de pacienţi trebuie să ne aşteptăm cu mai mare probabilitate la apariţia recidivelor şi extensia bolii (Millesi 1981):

a) istoric familial pozitiv: 14 observaţii
b) afectare bilaterală: 50 observaţii
c) leziuni plantare asociate: 13 observaţii
d) perniţe grăsoase falangiene: 8 observaţii

Trei pacienţi au cumulat toate 4 elementele, 4 pacienţi 3 dintre ele, iar 11 observaţii doar 2 elemente.

IX. STUDIUL ANATOMO-CLINIC

Din totalul de 133 pacienţi în momentul intrării în studiu leziunile palmare erau bilaterale la 54 de cazuri, deşi în stadii evolutive diferite. Dintre acestea mîna cea mai grav afectată era stînga de 30 ori, iar dreapta de 24 ori.

Paradoxal la cei 79 de bolnavi prezentaţi cu afecţiunea unilaterală era mai frecvent afectată dreapta (50 observaţii) decît stînga (27 observaţii).

Din cei diagnosticaţi iniţial cu afectare unilaterală şi care au putut fi controlaţi în timp, 12 au dezvoltat leziuni şi controlateral într-un interval între 3 şi 7 ani de la diagnosticare.

La cei 133 pacienţi studiaţi (195 mîini), raza digito-palmară afectată cel mai frecvent a fost raza IV de 135 de ori - 69,2% dintre mîini, apoi raza V afectată de 126 ori - 64,6%, raza

III interesată de 102 ori - 58,3%, raza II de 16 ori - 8,2%, iar raza I de 20 ori - 10,4% dintre mîinile examinate.

Dacă este vorba de afectarea izolată a unei raze digito-palmare, numai raza IV era interesată la 18 mîini - 9,2%, raza V la 15 mîini - 7,7% iar raza III la 5 mîini - 2,6%.

Interesarea concomitentă a mai multor raze a realizat cel mai frecvent următoarele formule: razele IV şi V la 51 din pacienţi - 38%, razele III, IV şi V la 20 cazuri - 15%, toate razele la 5 bolnavi - 3,8%.

In ce priveşte gradul evolutiv al afecţiunii atins în momentul diagnosticului, din cei 133 pacienţi studiaţi, am încadrat conform clasificării lui Iselin şi Dieckmann (1965) - 22 observaţii în stadiul I, 27 observaţii în stadiul II, 71 observaţii în stadiul III, 13 observaţii în stadiul IV. Se impune observaţia că majoritatea cazurilor, 84 observaţii - 63% s-au prezentat în stadii avansate ale bolii tardive din punct de vedere terapeutic, cu retracţii digitale avansate la degetele 4 şi 5, cu complicaţii articulare degenerative dureroase (12 observaţii), cu leziuni de intertrigo micotic şi macerări tegumentare (16 cazuri).

X. STUDIUL MODIFICARILOR HISTOCHIMICE SI ULTRASTRUCTURALE IN BOALA DUPUYTREN

In scopul verificării unor date din literatură, a confirmării unor ipoteze şi în căutarea unor elemente noi, am întreprins un studiu morfopatologic complex al unor piese de exerezǎ aponevrotică de la pacienţi cu maladie Dupuytren.

Recoltările au fost făcute din piesele de aponevrectomie de la 43 pacienţi de sex masculin şi 1 de sex feminin, în vîrstă medie de 45 ani (38÷62 ani).

Toţi pacienţii au fost operaţi în perioada de stagnare evolutivă. Durata evoluţiei în momentul intervenţiei chirurgicale era în medie de 3 ani (8 ani - 26 ani şi 6 luni), afecţiunea fiind încadrată în stadiile II şi III. Erau interesate la toate cazurile razele 3,4 şi 5. Mîna dreaptă a fost sursa fragmentelor prelucrate de 21 ori iar cea stîngă de 23 ori.

Cele 37 fragmente tisulare au fost fixate în formol tam-

ponat 15% şi prelucrate prin includerea la parafină.

Secţiunile histologice au fost colorate prin metoda H.-E. van Gieson pentru evidenţierea fibrelor de colagen, coloraţia albastru de toluidină pH 2,2 pentru glicozaminoglicanii de tip condroitin-sulfat şi pH 5 pentru glicozaminoglicanii acizi nesulfataţi. In plus s-au efectuat teste de stabilitate structurală a colagenului prin tratarea secţiunilor cu AD la 90° timp de 15 minute şi cu soluţie de NaCl 1% la 37° timp de 24 ore urmate de colorarea prin tehnica van Gieson. Reacţiile histochimice au fost efectuate la 19 cazuri.

La 7 cazuri fragmentele au fost fixate în soluţie de glutaraldehidă 2% pH 7,4, au fost postfixate cu acid osmic 1% şi incluse în Epon.

Secţiunile semi-fine şi fine au fost realizate cu ajutorul ultratomului Reichert. Secţiunile fine au fost colorate cu acetat de uranil şi cu citrat de plumb şi au fost examinate la microscop electronic Tesla BS-613.

La fragmentele recoltate chirurgical s-a putut distinge macro şi microscopic prezenţa de structuri nodulare şi sub formă de benzi.

Ingroşarea nodulară se defineşte prin prezenţa unor noduli rotunzi sau ovalari cu diametrul de 0,5-1 mm, dens celularizaţi, cu fibroblaşti şi fibrociţi dispuşi mai mult sau mai puţin concentric.

Sînt bogat vascularizaţi, foarte numeroşi, aproape confluenţi în zona centrală, activă a leziunii. La periferie pot fi găsiţi izolaţi. In interiorul nodulilor coloraţiile pentru colagen şi coloraţia PAS evidenţiază o reţea bogată de fibre tinere, subţiri; există şi o anume proporţie de fibre argirofile.

Aspectele nodulare pot fi încadrate în stadiul histologic de proliferare şi activitate fibroblastică.

Ariile unde s-au constatat fibre colagene ordonate şi un număr mai mic de celule fibroblastice au fost încadrate în stadiile de involuţie.

Substanţa fundamentală se colorează metacromatic la albastru de toluidină, la variate pH-uri.

Fibrele se prelungesc în afara nodulului, unde formează

o ţesătură densă, în general lipsită de orientare direcţională în imediata vecinătate a nodulului.

Ingroşarea lamelară realizează o structură fasciculată, omogenă, regulată. Rarele celule care se găsesc între fibre alungite, sînt identificate ca fibrociţi. Fibrele colagene, birefrigente în lumină polarizată sînt mai late şi mai lungi decît cele din interiorul nodulilor şi au un aspect ondulat.

Structurile sub formă de benzi constituite predominant din fibre cu realizarea unei structuri omogene cu densitate celulară scăzută. Aceste structuri sînt PAS negative şi nu se colorează metacromatic la albastru de toluidină, dar prezintă p instabilitate a fibrelor de colagen.

Ariile hipodermice, situate înaintea aponevrozei constituie sediul unei hipervascularizaţii, constituită dintr-o reţea de capilare şi arteriole cu perete îngroşat. In aceste zone se observă rari noduli de proliferare fibroblastică consideraţi de Hueston (1972) punctul de plecare al afecţiunii şi locul de origine al recidivelor.

Glandele sudoripare sînt înconjurate de fibroză cu membrană bazală îngroşată şi în vecinătate prezenţa de mastocite evidenţiate prin coloraţia albastru de toluidină pH 2,2. In mod constant corpusculii Vater-Pacini au fost foarte hipertrofiaţi, fără a fi posibil să se dea o semnificaţie patologică acestei hipertrofii (Tubiana şi Hueston 1972).

Este de menţionat şi descrierea de noduli tipici dezvoltaţi în ţesutul celulo-adipos situat între faţa profundă a pielii şi faţa palmară a aponevrozei, complet independenţi de aceasta sau sugerînd aspectul de aderenţă secundară la planul aponevrotic. Această imagine constituie unul dintre argumentele lui Hueston în susţinerea teoriei originii procesului patologic iniţial din afara aponevrozei palmare propriu-zise.

Deşi conceptul este logic, elegant şi bogat în explicaţii şi consecinţe în înţelegerea patogeniei, nu trebuie pierdut din vedere că histopatologic nu oferă decît un instantaneu, o imagine fixă şi nu dinamică a bolii, că această "fotografie" este făcută într-un stadiu avansat, clinic, al evoluţiei sale şi că extrapolările patogenice, oricît de bine construite logic, constituie

doar ipoteze de lucru în analiza faptelor înainte ca acestea să capete valoare probatorie.

Este un fapt certificat de observaţia macro şi microscopică acela că proliferările nodulare şi îngroşarea lamelară se găsesc dispuse întotdeauna pe faţa superficială a aponevrozei palmare, iar faţa profundă este în mod constant indemnă.

Skoog a notat discrepanţa dintre afectarea majoră a fibrelor longitudinale şi respectarea fibrelor transversale ale aponevrozei.

Rezultatele noastre relevă o evoluţie histologică stadială (Chin şi McFarlane 1978, Meister şi col. 1978), faza iniţială este constituită prin proliferarea fibroblastelor posibil perivasculare, cu dispoziţie nodulară localizaţi în ţesutul celular subcutanat şi ulterior în aponevroză. Corelarea cu prezenţa unui colagen nou sintetizat şi lax agregat, instabil din punct de vedere structural, demonstrat în cercetări biochimice recente (Gelberman şi col. 1980, Brickley-Parson şi col.1981)o creştere de 25-30% a colagenului de tip III în raport cu aponevroza palmară normală.

Pe plan ultrastructural în noduli s-au constatat prezenţa de fibroblaste active şi miofibroblaste ce au rol atît în ordonarea fibrelor colagene cît şi în concentraţie (Sonntag şi Paulini 1976, Chin şi McFarlane 1978, Meister şi col. 1978,Noack şi Weigártner 1979, Gelberman şi col. 1980). In literatură s-a arătat similitudinea dintre structura fasciitei palmare şi ţesutul cicatricial reparator posttraumatic, care de asemenea conţine colagen tip III şi miofibroblaste.

Incercarea de a face o corelaţie între stadiul histologic al leziunilor şi stadiul evolutiv clinic nu ne-a oferit satisfacţie, dar a scos în evidenţă două fapte de necontestat:

- pe o piesă de exereză aponevrotică (aponevrectomie) întîlnim coexistenţa în zone diferite a unor aspecte histologice caracteristice fazei de proliferare, de involuţie şi celei reziduale;

- nu există nici o corelaţie între stadiul histologic şi cel clinic evolutiv.

Rezultatele noastre se suprapun cu cele publicate de alţii

(Meister, Wilhelm, Röckl 1978, ş.a.) pe serii comparabile sau mai mari.

Polimorfismul histologic pe aceeaşi piesă sugerează o analogie cu aspectele microscopice a pieselor de tiroidectomie din guşa polinodulară.

Interpretarea pe care o propunem este similară: polimorfismul microscopic constituie traducerea histologică a evoluţiei în pusee succesive sub acţiunea unui factor declanşator discontinuu.

Merită subliniate trei aspecte deosebite, întîlnite pe piesele studiate, cărora le acordăm o semnificaţie patogenică:

- noduli caracteristici proliferării nodulare evidenţiaţi în hipoderm;
- prezenţa miofibroblastelor în zonele active;
- prezenţa în aceleaşi zone a mastocitelor în curs de degranulare.

Localizarea debutului în spaţiul delimitat de faţa profundă a dermului palmar şi aponevrozei clasic descrisă de anatomişti, ne apare astfel extrem de probabilă, susţinută de argumente clinice (Moorhead, Millesi, Hueston) şi histopatologice.

Prezenţa mastocitelor în număr apreciabil, cu aspecte demonstrînd degranularea, ne permite să includem peptidele vasoactive eliberate astfel între factorii patogeniei declanşatori ai modificărilor vasculare şi ai proliferării celulare a manşonului perivascular.

Confirmarea prezenţei constante a miofibroblastelor în zonele active permite afirmarea mecanismului activ al retracţiei în flexie, în contradicţie cu opiniile care susţineau un proces pasiv de scurtare a fibrei de colagen sintetizate.

In sfîrşit modificările corpusculilor senzoriali Vater-Pacini le interpretăm în contextul alterărilor echilibrului sistemului dispers care este substanţa fundamentală, cu schimbarea stării sale de hidratare şi a modificărilor microcirculaţiei la acest nivel (Mikusen 1989). Există dovada morfologică a densităţii semnificativ crescute a acestor corpusculi pe razele digito-palmare ulnare în diferite etape de dezvoltare fetală şi după naştere.

Scanned with OKEN Scanner

Considerînd după Sandrétter, o unitate morfofuncţională fibrele colagene, substanţa fundamentală şi fibroblastul, modificarea de echilibru metabolic trebuie să-şi aibă în mod necesar originea în centrul unităţii, adică în celulă, chiar dacă admitem realitatea existenţei lisosomilor extracelulari în ţesutul conjunctiv (Stanbesand).

XI. IPOTEZA INTEGRATIVA ASUPRA ETIOPATOGENIEI IN BOALA DUPUYTREN

Din studiul anatomiei funcţionale a mîinii selectăm următoarele:

- fibrele fasciculate (şi deci aponevrozei palmare) sînt dispuse pe linii de forţă ale mîinii;
- există o continuitate anatomică între diferitele straturi conjunctive, fasciale, ale palmei şi, in extenso ale mîinii;
- solicitarea funcţională nu este omogenă la palmă în toate direcţiile şi nici în toate segmentele regiunii, este maximă în sens longitudinal.

Interesarea predilectă a razelor cubitale se explică prin 3 fapte complementare:

- diferenţa unghiulară între poziţia de funcţie şi cea de extensie completă este maximă pentru IV şi V;
- în funcţia de prehensiune cea mai solicitată este latura cubitală;
- s-a demonstrat că densitatea corpusculilor Vater-Pacini este mai mare pe razele ulnare.

Stimularea funcţională orientată este întîlnită cel mai amplu la palmă şi faţa volară a degetelor; în poziţia de "funcţie" există un echilibru de forţe între factorii activi (musculatura extrinsecă şi intrinsecă a mîinii) şi pasivi (capsule articulare, ligamente, aponevroze). Fibrele aponevrozei palmare nu sînt puse sub tensiune. In extensie vectorul tensional există şi acţionează în sens distal.

Cea mai mare parte a timpului mîna se află în poziţie de repaus (convenţional poziţie de funcţie). Extensia degetelor de la această poziţie conduce la tensionarea fibrelor longitudinale (lanţuri pretendinoase, lame digitale) ce tind prin întinderea

pielii s-o îndepărteze de concavitatea structurală subjacentă, tensionînd tracturile fibroase cutaneo-aponevrotice.

Dacă admitem că fibroblastul stimulat este capabil să perceapă o solicitare orientată, dacă admitem realitatea miofibroblastului ca diferenţiere morfologică consecutivă acestei solicitări funcţionale orientate, atunci vectorul maxim este bineînţeles superficial de aponevroza palmară şi în ţesutul fibrocelular care fixează pielea palmară la aponevroză.

Remanierea, distrucţia şi reconstrucţia de noi fibre orientate diferit nu poate fi concepută independent de sinteza protedică celulară, deci este direct şi strîns dependentă de aceasta. De aici tragem concluzia că modificările fibrilare precoce "infraclinice" observate în special pe piesele de necropsie sînt o realitate, dar interpretarea este eronată.

Propun ca ipoteză următoarea secvenţă patogenică datorită unui (unor) factor(i) general necunoscut (comun) - sînt labilizaţi şi apoi distruşi lizozomii extracelulari din ţesutul conjunctiv al aponevrozei palmare;

- enzimele lizozomale eliberate şi activate, acţionează atît asupra substanţei fundamentale cît şi a fibrelor colagene contigue conducînd la depolimerizare;

- la nivelul substanţei fundamentale depolimerizarea are drept consecinţă scăderea pH şi creşterea hidrofiliei şi consecutivă, a imbibiţiei prin aport interstiţial de fluide din teritoriul vascular;

- la nivelul fibrelor de colagen este afectată succesiv stereostructura cuaternară, terţiară, cele 3 lanţuri se desfac din triplu helix apoi se fragmentează;

- modificarea echilibrului coloid-osmotic tisular şi modificarea pH conduc la activarea manşonului perivascular şi proliferare şi migrare celulară şi a fibroblaştilor;

- se declanşează biosinteza de colagen în fibroblaşti activaţi, iar moleculele extruzate din celulă se grupează conform legilor structurii terţiare, cuaternare;

- grupate iniţial anarhic, structurile colagene se ordonează conform unui "tipar" care nu este altceva decît diagrama vie de forţe (tradusă foarte probabil prin cîmpul electromagnetic

generat de fibrele de colagen etirate);

- miofibroblaştii activaţi funcţional reprezintă factorul activ de scurtare prin acţiunea aparatului contractil pe care-l conţin;

- scurtarea cîştigată este apoi fixată prin lanţul scindare remaniere-sinteză a moleculelor de colagen. Prin acest punct este de fapt expus succint mecanismul normal de reparaţie a ţesutului conjunctiv.

In aponevroza palmară din boala Dupuytren procesul continuă în cerc vicios avînd drept consecinţă progresiunea retracţiei în toate cele trei direcţii ale spaţiului mai ales longitudinal şi transversal.

Alte trăsături de diferenţiere sînt:

- fenomenul de amortizare a procesului de reparaţie este mult întîrziat şi echilibrul realizat reprezentat clinic prin stagnare, este labil;

- deşi mecanismul în sine este normal, este un mecanism biologic general, procesul este patologic prin activarea sa în absenţa unei leziuni în sens strict, prin autoîntreţinerea vicioasă şi prin consecinţele anatomice şi funcţionale.

Remarcile de mai sus se aplică surprinzător şi fibrozei pulmonare, hepatitei cronice şi cirozei hepatice.

Consecutiv stimulării vectoriale a fibroblastului (miofibroblastului) sinteza, distrugerea şi remanierea moleculelor de colagen şi deci a fibrelor urmează acest vector.

Probe: zonele activate sînt celularizate, cîteodată cu aspect pseudo-inflamator, cu vase de neoformaţie, zona activă este superficială pe aponevroză, fibrele straturilor profunde ale acesteia fiind neafectate (Skoog), fapt dovedit de aspectele microscopice şi în special electronmicroscopia (stereoscan). Aici teza lui Goyrand, a lui Hueston se reuneşte cu observaţiile lui Millesi, fundamentînd obiectiv afirmaţia că boala nu debutează în aponevroza palmară (Dupuytren, Gosset) ci ventral de ea şi o interesează secundar.

Majoritatea timpului mîna stă, sau funcţionează în poziţia de funcţie. Extensia e stimularea. Sinteza, scindarea, remanierea şi reorientarea moleculelor (şi deci fibrilelor) de cola-

gen au drept consecinţă anatomică şi funcţională retracţia progresivă. Este un nonsens să afirmăm că anatomo-clinic aparenţa de formă pură numai cu bride, neagă prezenţa aglomerărilor de fibroblaşti activi. Energia necesară sintezei scindării şi remanierii care subîntinde la nivel molecular şi microscopic retracţia, este furnizată în mod necesar de celulă.

Colagenul din ţesut Dupuytren este normal biochimic şi microscopic e colagen adult chiar bătrîn, foarte orientat. Fibroblaştii există în mod normal.

Solicitarea funcţională orientată vectorial există în mod normal. Acest factor general (neurogen) necunoscut produce stimularea de tip normal sau doar de intensitate anormală a fibroblaştilor care reacţionează astfel modificat la solicitarea funcţională normală şi se activează triada sinteză, scindare, remaniere a moleculei de colagen şi deci a fibrei.

De aici ia naştere un cerc vicios care se autoîntreţine. Consecinţa anatomo-funcţională este retracţia. Acest factor general necunoscut care conduce la modalitatea anormală - de reacţie a fibroblaştilor este comun diabeticului, etilicului, epilepticului, invalidului cronic, este frecvent la populaţiile anglo-saxone, are o frecvenţă familială semnificativă adesea şi este absent la populaţiile asiatice.

Factorul general singur nu este suficient căci localizarea predilectă (palme, plante, corpi cavernoşi) este determinată de solicitarea funcţională.

Merită atenţie şi analiză similitudinea şocantă histologică între ţesut Dupuytren şi cheloid activ. In ambele, electronmicroscopia a evidenţiat miofibroblaşti. Cheloidul transplantat în zonă fără solicitare funcţională orientată, involuează. Secţionarea bridei, simplă (Dupuytren) sau cu interpoziţie de grefă totală duce la involuţie prin întreruperea cercului vicios suprimînd stimularea fibroblaştilor.

Hialinizarea (amorfizarea) este un stadiu final, ca un fel de anabioză a ţesutului fibros patologic care nu mai este capabil de remaniere. Odată retracţia avansată devine inert. Valabilitatea este totală sau zonală.

In 1963 Hueston a făcut afirmaţia că boala Dupuytren pal-

mară este independentă de aponevroza palmară. Afirmaţia nu este originală. Ea a mai fost făcută în 1834 de Goyrand.

Hueston consideră că boala Dupuytren debutează întotdeauna în ţesutul celular subcutanat palmar deasupra aponevrozei, sub forma unor noduli ce aderă secundar la aponevroză sau formează independent bride, constituite din ţesut specific, ţesut Dupuytren.

La recidivele digito-palmare operate am observat că în locul aponevrozei palmare excizate la prededenta intervenţie există aponevroză palmară nouă, cu fibre dispuse longitudinal, cu septurile sagitale excizate, refăcute cu continuitate cu bride digitală laterală, situată în raport intim cu pachetul vasculo-nervos colateral digital deşi bandeleta retrovasculară afectată fusese excizată la precedenta intervenţie. Langhetele din aponevroză nu se mai situau pretendinos ci precomisural unde se bifurcau către cele două degete alăturate formînd bridele retractile latero-digitale.

Afirmaţia lui Gosset că boala este cu debut aponevrotic şi urmează căi anatomice preformate precise este şi nu justă. Nu este justă căci se pare că Hueston are dreptate; nodulul este totdeauna ventral de aponevroză şi aderă la ea.

Afectează stratul fibrelor longitudinale. Nici un autor nu a găsit noduli pe faţa profundă în stratul fibrelor transverse profunde ale aponevrozei palmare mijlocii sau în aponevroza profundă.

Că retracţia urmează căi precise este foarte adevărat, dar logica faptelor indică a nu fi vorba de straturi anatomice profunde ci de căi, linii de forţă funcţionale care într-adevăr sînt fixe pentru o mînă integră (şi după aponevrectomie lărgită sau totală, recidiva adevărată se constituie pe aceleaşi linii de forţă, căci formaţiunea anatomică ca atare nu mai există).

Semnificaţia corpusculilor Vater-Pacini modificaţi, în lanţul patogenic al afecţiunii nu este clară, dar considerăm că densitatea crescută a acestor "senzori" în zonele cele mai frecvent şi mai grav afectate de maladie, coroborată cu modificarea lor constantă, dovedită histologic, justifică ipoteza participării lor, ca surse a unor impulsuri nervoase centripete, gene-

ratoare poate de reflexe neurotrofice patologice. Clinic, participarea lor poate fi responsabilă de durerile şi parestezille palmare cunoscute.

Prezenţa constantă în zonele active a mastocitelor, cu aspecte de degranulare, pe preparatele noastre nu a mai fost descrisă pînă în prezent. Inainte de a ne lansa în ipoteza asupra rolului patogenic al mastocitului în boala Dupuytren, este necesar să confirmăm datele pe un număr mai mare de cazuri pentru a dovedi realitatea constantă a observaţiilor noastre.

Dacă lanţul patogenic al afecţiunii reprezintă doar activarea şi întreţinerea în cerc vicios a unui mecanism biologic fundamental - cel de reparaţie, atunci varietatea condiţiilor clinico-patologice de apariţie a maladiei Dupuytren impune următoarea alternativă raţională:

a) afecţiunile generale citate în paginile precedente au toate un factor comun încă neelucidat, care activează şi întreţine cercul vicios patogenic, sau

b) mecanismul este activat şi întreţinut în mod patologic de factori diferiţi, prcprii fiecăreia dintre afecţiunile citate.

In ambele situaţii credem că definiţia sindromului complex de semne şi simptome care poate fi determinat de mai multe afecţiuni diferite etiopatogenic - se potriveşte în mod surprinzător maladiei Dupuytren. In aceastămsituaţie, acceptarea noţiunii de sindrom Dupuytren ar avea avantajul renunţării la teza etiologiei unice (caracter al noţiunii de boală, maladie), cu lărgirea cîmpului de investigaţie în direcţia elucidării elementelor comune ale afecţiunilor generale implicate în geneza sindromului.

Conduita terapeutică ar putea fi astfel completată şi modulată.

Introducerea acestei noţiuni este susţinută de realitatea mecanismului biologic general care stă la baza lanţului patogenic şi de unicitatea sa, precum şi de aspectul anatomo-clinic uman. Cu toată variabilitatea individuală şi evolutivă, acesta este atît de topic, am zice constant, încît diagnosticul este afirmat cu uşurinţă de medici de cele mai diferite specialităţi, cu condiţia să mai fi văzut anterior un alt caz.

XII. TRATAMENTUL CONSERVATOR IN BOALA DUPUYTREN

Tratamentul conservator (nechirurgical) a fost, din diferite motive, aplicat la 24 pacienţi.

1. Radioterapie convenţională (cu raze X) în doză totală de 600 R, fracţionată în 4 şedinţe succesive, a fost aplicată în serviciul de Radioterapie al Clinicii de Radiologie şi Radioterapie Oncologică U.M.F. Iaşi, la 8 pacienţi, din care la 4 pentru leziuni plantare.

La ceilalţi 4 au fost iradiate leziunile palmare aflate în stadiul I (1 caz) şi II (3 cazuri).

2. Infiltraţiile cu cortizon şi hialuronidază au fost aplicate la 11 pacienţi, la 5 dintre ei pentru leziuni plantare. Am folosit preparatul Hyason amestecat după solvire cu 2-3 cm^3 de procaină 1%.

4. Vitamina E în doză zilnică de 300 mg, timp de 3 luni consecutiv, urmate de o lună pauză, am folosit-o la 2 pacienţi fără indicaţie de tratament chirurgical şi pe de altă parte la 6 pacienţi în cură postoperatorie.

In concluzie tratamentul conservator în maladia Dupuytren trebuie privit cu rezervă.

XIII. TRATAMENTUL CHIRURGICAL AL BOLII DUPUYTREN

Generalităţi

Chirurgia constituie la ora actuală singura terapie raţională capabilă să restabilească sau să amelioreze funcţia mîinii afectată de retracţia aponevrozei palmare.

Obiectivul său central - restabilirea, îmbunătăţirea funcţiei segmentului, împreună cu kinetoterapia postoperatorie, conferă tratamentului chirurgical o trăsătură funcţională.

Indicaţia

Fixarea diagnosticului de boală Dupuytren nu trebuie să conducă la concluzia obligatorie a tratamentului chirurgical.

Criteriile care au stat la baza stabilirii indicaţiei chirurgicale la acei 109 pacienţi (118 mîini) operaţi au fost:

a) starea locală - importanţa deficitului funcţional existent;

b) vîrsta şi necesităţile viitoare ale pacientului în ce priveşte funcţia mîinii;
c) starea generală - prezenţa unor deficite organice majore;
d) forma clinică şi momentul evolutiv al afecţiunii.

Pregătirea preoperatorie

A fost necesară în toate cazurile. Nu a fost operat nici un pacient în condiţii ambulatorii, avînd convingerea că o intervenţie chirurgicală în boala Dupuytren nu este o bagatelă, spitalizarea fiind absolut necesară pentru securitatea bolnavului, intra şi mai ales postoperator.

Momentul operator

Alegerea momentului operator la minimum 6 luni de la instalarea unei perioade de stagnare s_a dovedit metoda de ales (A. Ionescu şi col.).

Anestezia

Indicaţia de anestezie a fost stabilită în general de chirurgul operator împreună cu medicul anestezist.

De departe cele mai folosite (la 58 de pacienţi) au fost tehnicile anesteziei de conducere, preferate din cauza bunei toleranţe de către pacient, chiar tarat sau în vîrstă, analgeziei confortabile şi de durată, posibilităţii cooperării cu pacientul în cursul intervenţiei şi nu în ultimul rînd al qostului.

Tehnicile loco-regionale au fost efectuate de chirurgul operator iar anestezia generală a fost administrată şi condusă de medicul anestezist.

Nu am notat incidente, accidente, intraanestezice, nici complicaţii postanestezice imediate şi la distanţă la nici unul din cazuri.

Dispozitivul operator a fost cel obişnuit în chirurgia mîinii; pacientul în decubitusul dorsal pe masa de operaţie orizontală cu membrul toracic de operat în abducţie la 90° faţă de trunchi, aşezat pe o masă laterală aflată în acelaşi plan cu masa de operaţie.

Pornind de la modelul Boberg am conceput şi realizat prin autodotare, cu sprijinul unor muncitori specialişti de la Intreprinderea Mecanică "Nicolina" un tip original de masă operatorie

pentru intervenţii de chirurgia mîinii.

Aceasta prezintă următoarele avantaje funcţionale:

- construcţie simplă, din materiale comune;
- este relativ uşoară;
- fixă, stabilă în cele 3 direcţii ale spaţiului;
- amovibilă;
- uşor de manevrat (ataşarea şi demontarea durează 1 min.);
- concepută ca accesoriu la masa chirurgicală universală I T M, este compatibilă şi cu alte tipuri de masă de operaţie existente la noi în ţară;
- este radiotransparentă;
- dispune de compartiment pentru casete radiologice;
- este compatibilă cu sisteme radiologice cu amplificator de imagine mobil tip Orbix;
- ajustabilă în înălţime, solidar cu masa de operaţie;
- confort pentru pacient şi echipa operatorie.

Pornind de la observaţia că izolarea cîmpului operator pentru chirurgia mîinii nu este adecvată din cauza cadrului metalic transversal al mesei universale I T M, am conceput şi realizat, cu ajutorul unor muncitori specialişti de la FORTUS S A, o pereche de suporturi pentru cîmpurile sterile care prezintă următoarele avantaje:

- pot fi fixate în orice poziţie de-a lungul şinei laterale a mesei de operaţie I T M;
- sînt reglabile în înălţime, în funcţie de necesităţi şi dorinţă;
- braţul lateral, reglabil, poate fi dispus atît paralel cu axul longitudinal al mesei cît şi perpendicular pe acesta;
- cele două suporturi pot fi dispuse de o parte şi de cealaltă a mesei, ambele pe aceeaşi latură, iar din fiecare din aceste poziţii, braţele laterale pot fi aşezate unul în prelungirea celuilalt sau în unghi drept;
- sînt rigide şi stabile;
- ataşarea, demontarea sau schimbarea poziţiei sînt simple şi rapide;
- concepute ca accesorii la masa de operaţie universală

I T M, superturile sînt compatibile cu orice masă care prezintă șină laterală pînă la dimensiunile maxime pe secțiune;

- concepute pentru chirurgia mîinii, pot fi utilizate și în chirurgia toracică, abdominală, a membrelor pelvine.

Garou hemostatic

Operațiile s-au desfășurat întotdeauna în cîmp exsang prin folosirea unei benzi elastice de cauciuc la 47 de cazuri, ori a unei manșete pneumatice de 38 de ori.

Timpul mediu de ischemie a fost de 75 minute cu valori extreme de 45 min. și 90 min.

Calea de abord

Justifică o discuție amănunțită din cauza diversității largi de opinii în acest sens.

La pacienții din lotul analizat (109 operați, 118 mîini) calea cea mai folosită a fost incizia digito-palmară sinuoasă sau în zig zag (Tubiana, Brunner) (de 40 de ori) urmată de incizia longitudinală completată cu plastie, cu lambouri triunghiulare simetrice care se încrucișează (Littler, Iselin, Dickmann) (incorect numită plastie în Z) (35 observații), incizia palmară arcuată cu concavitate ulnară (30 cazuri) (Agrippa Ionescu) prelungită pe degetul cel mai afectat fie longitudinal (de 50 ori), fie în zigzag (68 observații).

Căile de abord cel mai rar folosite au fost: incizia în stea cu 3 ramuri (Millesi) la 10 cazuri, și palmară transversală (Mc Indoe) la 3 pacienți.

Atunci cînd preconizăm o aponevrectomie palmară radicală în formele cu retracție moderată și medie, alegerea căii palmare între a, c și e este o chestiune de preferință, înclinînd către incizia Millesi.

In formele cu retracție mai importantă, aceasta din urmă nu-și mai găsește indicația și primul loc îl ocupă incizia arcuată cu concavitatea ulnară (Agrippa Ionescu).

O problemă apare o constituie calea de abord la intervențiile pentru recidive. Aici nu există soluții standard.

La cei 109 bolnavi operați (118 mîini) nu s-a practicat nici o aponevrectomie, operația a constat într-o excizie limitată

(noduli şi bridă) de 7 ori (5,9%). Am notat 42 (35,6%) de aponevrectomii parţiale şi 69 (58,4%) de aponevrectomii radicale.

In esenţă deci diferenţa dintre aponevrectomie parţială şi cea radicală constă în amploarea exerezei palmare. Limitarea se exercită atît în volum (dorso-volar) cît şi transversal (radial spaţiul interosos II ulnar septul hipotenarian).

Aponevrectomia radicală îşi manifestă atributul atît în sens transversal cît şi volo dorsal, incluzînd după necesitate fascia hipotenară, este deci o autentică exereză în volum (Agrippa Ionescu).

Controversa referitoare la necesitatea şi utilitatea exciziei radicale rămîne actuală şi merită analizată în detaliu.

Rămînem partizanii conştienţi ai exerezei radicale cu convingerea că, evitînd cu grijă complicaţiile postoperatorii, conferă condiţii optimale recuperării funcţionale şi pune la adăpost pacientul de recidive pentru o perioadă de timp mai lungă.

Riscul leziunilor nervoase intraoperatorii

In lotul analizat am notat 5 secţiuni intraoperatorii de nerv colateral digital, toate la nivelul degetului (4 în cazuistica personală) la nivelul F 1 (2 cazuri) sau F 2 (3 observaţii) care au fost reparate cu fir atraumatic 5/o sub lupă. In datele operatorii consemnate în protocoale nu am găsit alte menţiuni în acest sens, dar la controalele la distanţă am notat 2 cazuri cu hemianestezie şi 3 cu parestezie hemidigitală volară.

Hemostaza

Merită amintită aici importanţa timpului de ischemie, care teoretic nu trebuie să depăşească 90 minute.

Acest maxim nu trebuie nici apropiat, nicidecum atins.

Trebuie avut în vedere terenul pacientului, în vîrstă, diabetic, vascular, hepatic, etc. deci cu toleranţă la ischemie drastic redusă.

Este foarte greu de respins ideea că o serie de edeme rebele postoperatorii şi apoi fenomene de algodistrofie nu se datorează, cel puţin în parte şi unei toleranţe scăzute la ischemie.

Drenajul

In chirurgia mîinii, drenajul este în general inutil sau

periculos.

Subliniem că acest drenaj are un pronunţat caracter de control şi nu dispersează în nici un fel de o hemostază atentă şi corectă.

Problema tegumentară

Există o strînsă dependenţă a rezultatului postoperator imediat şi la distanţă de starea tegumentelor palmare. Această corelaţie pleacă de la două categorii de factori:

a) cointeresarea cutanată în procesul patologic şi

b) conduita chirurgicală faţă de tegumentele palmare.

In casuistica analizată, metoda cea mai folosită pentru rezolvarea deficitului tegumentar longitudinal a fost plastia cu lambouri triunghiulare care se încrucişează, la 50 de pacienţi.

Grefa de piele liberă despicată a devenit necesară în soluţionarea problemei tegumentare la 10 cazuri. Dintre acestea, în 4 situaţii era vorba de recidive digitale. Există un larg consens asupra faptului de observaţie că într-o zonă operată şi grefată recidiva este exclusă.

Plastia pediculată a fost folosită o singură dată sub formă de lambou italian hetero digital (cross-finger) de pe faţa dorsală a degetului II pentru degetul III.

In două cazuri, părţile moi ale degetului V, considerat cu retracţie ireductibilă datorită anchilozei în articulaţie I F P au fost conservate la amputaţia acestuia şi folosite pentru cheiloplastie.

Sutura

După rezolvarea problemei tegumentare, sutura este timpul care creiază condiţiile restabilirii continuităţii învelişului cutanat. Considerăm o eroare bagatelizarea sau tratarea cu uşurinţă a acestui timp operator, întrucît firele plasate nefericit sau incorecte, din punct de vedere tehnic, sînt cale sigură către complicaţii postoperatorii.

Imobilizarea a fost făcută de regulă, pe atelă gipsată antebrahio-palmară, în poziţie de rectitudine, pentru circa 2 săptămîni necesare unei bune cicatrizări tegumentare.

După extragerea firelor, de regulă la 14 zile de la operaţie, suprimăm imobilizarea în timpul zilei, recomandînd menţi-

nerea ei în cursul nopţii pentru încă 7-14 zile.

Contraindicăm formal fizioterapia postoperatorie avînd convingerea efectelor negative din punct de vedere funcţional, la urmă cu favorizarea edemului şi redorile articulare.

Recomandăm în schimb în mod sistematic kinetoterapia şi gimnastica autoadministrată consecvent timp de 4-6 săptămîni şi reluarea cît mai curînd posibil a activităţii manuale.

Rezultate imediate

Evoluţia imediată şi precoce a bolnavilor operaţi a fost foarte bună la 96 de pacienţi.

Au fost notate complicaţii precoce la 13 bolnavi:

- necroză cutanată marginală (5 observaţii: 2 în palmă, şi 3 la deget); la vîrfurile unor lambouri triunghiulare;
- hematom evacuat la 48 sau 72 de ore la 7 bolnavi;
- supuraţia minoră a plăgii palmare la 1 pacient stăpînită prin tratament local fără antibioterapie.

Considerăm rezultatele precoce foarte bune la cei 96 de pacienţi cu evoluţie necomplicată. Toţi şi-au reluat activitatea la vechiul loc de muncă după o perioadă de incapacitate variind între 35-62 de zile.

Rezultatele imediate ale tratamentului chirurgical, în general foarte bun pentru marea majoritate a autorilor în aşa măsură încît "ajungem să ne mirăm că tratamentul maladiei Dupuytren mai reprezintă încă o problemă (Millesi).

Din cei 109 pacienţi operaţi (118 mîini) şi externaţi vindecaţi, au putut fi evaluaţi la distanţă doar 85, din care 2 au fost pierduţi din evidenţă la mai puţin de 3 ani de la operaţie, astfel că i-am exalus în mod deliberat din calcul.

Aprecierea rezultatelor a fost făcută după criteriile recomandate de Gosset.

- Rezultat foarte bun - extensia şi flexia de amplitudine şi forţă manuală, deficitul total de extensie al fiecărui deget nu depăşeşte 10°, absenţa retracţiei cicatriciale şi a semnelor de recidivă în zona operată, absenţa tulburărilor de de sensibilitate.

- Rezultat bun - flexie normală, extensia cu deficit ce nu depăşeşte 20° pentru fiecare deget. prezenţa de noduli sau

bride în zona operată, absența tulburărilor de sensibilitate.

- Rezultat satisfăcător - mobilitatea degetelor afectată în special prin limitarea extensiei (30° pentru fiecare deget), prezența semnelor locale de recidivă, absența tulburărilor de sensibilitate.

- Rezultat nesatisfăcător - mobilitatea puternic limitată, deficit de extensie peste 30°, limitarea flexiei, prezența nodulilor și bridelor palmare, tulburări grave de sensibilitate.

Am încadrat ca foarte bun rezultatul postoperator la 54 de pacienți, bun la 21 și nefavorabil la 8, la intervalul de control până la 3 ani.

Au putut fi evaluați la peste 3 ani de la operații 43 de pacienți (26 rezultate foarte bune, 9 bune și 8 nefavorabile). Intervalul mediu de urmărire postoperatorie a fost de 4,7 ani cu limite între 2 și 12 ani de la operații.

Analiza individuală a rezultatelor apreciate ca nefavorabile a pus în evidență prezența elementelor de diateză la 4 dintre ei (ereditate - 2 observații; epilepsie - 2 observații; etilism cronic - 3), precum și a unor complicații postoperatorii la 2 pacienți.

Din cei 83 de bolnavi controlați la distanță, înainte de 3 ani, prezentau semne de recidivă - 16 și de extensie - 7.

In cazuistica personală am notat doar 5 reintervenții pentru recidive: una palmară, după o aponevrectomie selectivă la un bolnav de 39 de ani, cu elemente de diateză (ereditate) și 4 digitale între 2 ani și 4 luni și respectiv 8 ani.

Se remarcă o deteriorare în timp a rezultatelor operatorii. Dacă la ieșirea din spital, marea majoritate a pacienților se bucură de un rezultat ce poate fi considerată foarte bun, numărul lor scade progresiv, cu creșterea duratei de urmărire postoperatorie.

C O N C L U Z I I

După trei secole și jumătate de la cea mai veche descriere cunoscută într-un tratat de medicină, maladia Dupuytren își menține aproape intacte obscuritățile și paradoxurile.

Teoriile etiopatogenice (de ordinul zecilor, de la cea traumatică, malformativă, toxică, infecţioasă, inflamatorie, metabolică, neurogenă şi pînă la cea autoimună) au avut un destin schimbător cu perioade de vogă întrerupte de decenii de cădere în desuetitudine.

Reţinem că faptele de observaţie invocate de fiecare dată sînt obiective, verificate de mai mulţi cercetători, dar interpretarea lor conduce la încadrarea în construcţii logice foarte diferite, adesea forţate.

Putem afirma că etiologia retracţiei aponevrozei palmare rămîne şi la ora actuală necunoscută.

Este locul să facem aici o remarcă de ordin semantic ce se poate concentra în următoarea întrebare: "retracţia aponevrozei palmare este o boală (maladie) sau un sindrom ?"

Prin definiţie, noţiunea de boală presupune o etiologie unică, definită, chiar dacă uneori necunoscută la un moment dat.

Sindromul se defineşte ca un complex de semne şi simptome clinice ce poate fi determinat de mai multe cauze diferite.

Din unghiul celălalt de vedere, al chirurgului care examinează, urmăreşte şi operează un număr de pacienţi cu retracţia aponevrozei palmare, aceste realităţi apar într-o lumină cu totul diferită, anume a unei diversităţi de factori favorizanţi, ori poate de asocieri patologice a căror prevalenţă individuală rămîne un subiect deschis de controversă.

Maladia Dupuytren afectează cu predilecţie bărbaţii în decadele IV-VI de viaţă. Femeile deşi mai rar afectate, au dezavantajul unei evoluţii în general mai rapide, dar ajung în mod excepţional la retracţii cu consecinţe funcţionale majore.

Predispoziţia pentru această maladie are o incidenţă familială apreciată la valori pînă la 30% din cazuri, ce se transmite printr-un mecanism dominant autosomal poligenic.

Incidenţa maladiei Dupuytren este mai mare la pacienţii suferinzi de diabet zaharat, hepatită cronică alcoolică sau ciroză, cardiopatie ischemică şi infarct de miocard, faţă de loturi de populaţie comparative.

Mecanismul patogenic de apariţie a retracţiei în flexie

pe care îl propunem este următorul:

- factorul (sau factorii) etiologic necunoscut determină modificarea echilibrului coloidal al substanţei fundamentale cea ce conduce la modificări consecutive ale fibrelor de colagen care îşi modifică stereo-structura şi declanşează mecanismul remanierii conjunctive, adică elementele celulare de origine mezenchimală din manşonul perivascular proliferează, suferă un proces de diferenţiere şi iniţiază fragmentarea progresivă a fibrelor de colagen denaturate, amorsează şi susţin sinteza de colagen nou, care odată extruzat din celule se suplează în structuri fibrilare mai lungi, se organizează în fibrile, fixe şi structuri fasciculare iniţial dispuse în vîrtejuri.

Solicitarea mecanică în mişcarea de extensie a degetelor, prin etirarea fibrelor aflate pe liniile de forţă funcţionale duce la apariţia unui cîmp electromagnetic (molecula de colagen fiind anizotropă);

- este posibil că fibroblastele cu diferenţieri fibrilare contractile (miofibroblaste) sînt capabile să perceapă această stimulare vectorială, deci orientată, iar contracţia miofibrilelor conduce la apropierea capetelor unor structuri fibrilare contigue;

- fibrele de colagen nou sintetizate consolidează această apropiere, dar procesul se autoîntreţine în cerc vicios, astfel că fiecare ciclu de remaniere al structurilor fibrilare de colagen, consolidînd scurtarea realizată de miofibroblaşti în ciclul precedent, conduce la agravarea retracţiei.

In procesul normal de cicatrizare, apariţia şi proliferarea epiteliului în vecinătatea acestor elemente conjunctive în continuă transformare amortizează şi în final opreşte procesul de retracţie.

Prezenţa miofibroblastelor în zonele active, confirmată de cercetările noastre pentru prima dată la noi în ţară, din cîte ştim, este un argument puternic alături de cercetări similare, numeroase în ultimii ani, în străinătate.

Ideea susţinută încă de la 1830 de Guyrand şi în actualitate de Hueston, potrivit căreia debutul afecţiunii are loc în ţesutul areolar situat între faţa profundă a tegumentului şi cea

superficială a aponevrozei palmare descrise de anatomişti, se confirmă şi prin cercetările noastre.

Nu avem cunoştinţă de alte studii în ţară, sau în străinătate, în afară de ultimul autor citat, care să descrie prezenţa în această zonă de noduli activi, histologic independenţi de aponevroză.

Faptul îşi pierde coloratura paradoxală dacă, alături de Agrippa Ionescu, Landsmeer şi Stack, considerăm aponevroza palmară un sistem spaţial tridimensional.

Este probabil că prezenţa histaminei în zonele active joacă un rol în întreţinerea cercului vicios patogenic. Nu avem cunoştinţa, pînă la ora actuală, de alte cercetări la noi în ţară sau în lume, care să fi notat prezenţa constantă a mastocitelor cu aspecte de degranulare în aceste arii.

Secvenţa patogenică schiţată mai sus are de asemenea un caracter original.

Diagnosticul maladiei Dupuytren este în general simplu, fundamentat pe caracterele afecţiunii, este un diagnostic eminamente clinic şi trebuie să fie, în mod obligatoriu şi un diagnostic funcţional.

Retracţia aponevrozei palmare este o maladie cu evoluţie ciclică, în pusee întrerupte de perioade de stagnare evolutivă, variabile ca durată.

Aprecierea cu atît mai mare acurateţe a potenţialului evolutiv individual are o semnificaţie terapeutică şi prognostică deosebită, ori ea cere experienţă, simţ clinic, înţelepciune şi tărie de caracter în faţa presiunilor constant evitante ale pacientului de a fi operat cît mai repede.

Am adoptat din convingere, conduita maestrului meu Profesorul Agrippa Ionescu, care preconizează urmărirea prin dispensarizare a pacientului minimum 6 luni din momentul diagnosticului dacă evoluţia nu ameninţă cu modificări osteo-articulare ireversibile.

Se poate stabili, cu o oarecare precizie, existenţa unei perioade de stagnare şi preferăm alegerea momentului operator într-o asemenea etapă.

Diferitele metode de tratament conservator subsistă numai

prin contraindicaţiile tratamentului chirurgical, iar eficienţa lor reală rămîne încă de demonstrat.

La ora actuală, singurul tratament raţional şi eficient, cu rezultate, este tratamentul chirurgical justificat din punct de vedere patogenic, simptomatic şi funcţional.

Intervenţia chirurgicală întrerupe cercul vicios patogenic ce are drept consecinţă progresiunea retracţiei.

Prin actul operator sînt îndepărtate, într-o măsură variabilă, dependentă de amploarea tehnicii, dar şi de vechimea afecţiunii, simptome obiective locale - noduli, bride, retracţie în flexie.

Tratamentul chirurgical corect şi oportun nu vindecă maladia Dupuytren. El scade semnificativ şi poate întîrzia foarte mult recidivele şi extensia afecţiunii, creînd condiţii optimei uneirrecuperări a funcţiei mîinii.

Ne asumăm riscul repetiţiei şi subliniem din nou însemnătatea esenţială pentru viitorul mîinii operate şi a pacientului, a alegerii momentului operator într-o perioadă de stagnare evolutivă.

Această noţiune valoroasă este originală şi constituie o prioritate românească în problemă, deoarece nu am găsit-o menţionată de nici un alt autor, inclusiv din cei cu mare experienţă şi prestigiu în acest domeniu.

In alegerea procedeului operator, mai concret la stabilirea amploarei exerezei, trebuie să ţinem seama, nu de vîrsta pacientului în valoare absolută, aşa cum susţin majoritatea autorilor, ci de necesităţile ulterioare ale acestuia în ce priveşte folosirea mîinii.

Nutrind convingerea că chirurgia mîinii nu este "mică chirurgie" şi că tratamentul operator al maladiei Dupuytren nu este o bagatelă, considerăm că metoda ambulatorie este contraindicată constituind cel puţin o imprudenţă, dacă nu un act de inconştienţă ale cărei consecinţe le suportă bolnavul.

Avem convingerea conturată şi susţinută de modesta experienţă personală, în lumina bibliografiei consultate, că singura metodă de tratament chirurgical raţională este exereza.

Singura exereză corectă şi logică este aponevrectomia radicală "în volum". Aponevrectomia şi cu atît mai mult excizia limitată, sînt tributare contraindicaţiilor majore ale intervenţiilor de exereză.

Calea de abord trebuie adaptată particularităţilor cazului, avînd drept fir conducător excizia la vedere, cu scopul prevenirii leziunilor vasculo-nervoase iatrogene, dar şi rezolvarea problemei tegumentare.

Rezultatele imediate sînt condiţionate de corestitudinea indicaţiei, de alegerea tehnicii şi prezenţa sau absenţa complicaţiilor postoperatorii.

In condiţii corespunzătoare acestea sînt aproape constant bune şi foarte bune.

Rezultatul la distanţă este condiţionat de caracterele evolutive individuale ale maladiei Dupuytren la un anumit pacient şi de tactica operatorie, cu adaptarea amploarei exerezei la situaţia clinică specifică.

Un rezultat poate fi considerat stabil dacă s-a menţinut după mai mult de 3 ani de la intervenţie, fiindcă în majoritatea cazurilor, evoluţia se manifestă în limita acestui interval.

După vindecarea chirurgicală, pacientul trebuie să beneficieze de un tratament funcţional recuperator, cu scopul recîştigării supleţei articulare, a forţei şi a dexterităţii manuale.

Pivotul acestei terapii o constituie mobilizarea activă şi pasivă intensivă şi consecventă a tuturor articulaţiilor membrului toracic, dar cu deosebire ale degetelor.

Sîntem împotriva procedurilor fizioterapice hiperemiante care departe de a favoriza asuplizarea articulaţiilor pot conduce prin secvenţa hiperemiei - edem - scleroză la "mîna îngheţată postfizioterapică" cu redori articulare adesea irecuperabile.

Dorind ca afirmaţiile avansate în paginile acestei lucrări să constituie un bilanţ, desigur parţial, al problemei, conştienţi că acest domeniu se află astăzi într-o evoluţie rapidă, ne permitem să schiţăm cîteva prospective direcţii de evoluţie:

- izolarea şi definirea unor factori umorali ce influenţează acest mecanism biologic general ce conduc la activarea sa patologică;

- identificarea şi caracterizarea genelor responsabile de transmitere ereditară a predispoziţiei pentru maladia Dupuytren;

- conturarea mai clară a semnificaţiei patogenice a mastocitelor şi a degradării acestora, precum şi influenţa acestui proces asupra contractilităţii miofibroblastelor.

Principii de tratament chirurgical în boala Dupuytren

Singurul tratament eficient în boala Dupuytren la ora actuală este cel chirurgical.

Singura metodă de tratament chirurgical raţională este exereza.

Singura exereză corectă şi logică este cea "în volum".

Aponevrectomia şi cu atît mai mult excizia limitată sînt tributare contraindicaţiilor majore ale intervenţiilor de exereză.

Tratamentul chirurgical corect şi oportun nu vindecă boala Dupuytren. El scade semnificativ şi întîrzie foarte mult recidivele şi extensia afecţiunii, creînd condiţii optime unei recuperări a funcţiei mîinii.

Tratamentul chirurgical este oportun numai atunci cînd există limitare funcţională (deficit de extensie de peste 20-30°), şi la minimum 6 luni de la stingerea unui puseu evolutiv.

In stabilirea indicaţiei şi alegerea metodei, sînt importanţi următorii factori:

- starea locală,
- necesităţile funcţionale viitoare ale pacientului,
- vîrsta pacientului,
- starea generală - tare organice majore,
- forma clinico-evolutivă de boală.

NOTA: Bibliografia tezei conţine 214 titluri din tratate, monografii şi periodice în română, franceză, engleză, germană, rusă între anii 1821 şi 1991